

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de pédiatrie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Pierre FERRIER

Oedème palpébral unilatéral récidivant chez une fillette : Evolution en syndrome migraineux

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Shabtai AFFIAS

d'Israël

Thèse N° 3380

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène

1974

**Oedème palpébral unilatéral
récidivant chez une fillette :
Evolution en syndrome migraineux**

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Shabtai AFFIAS

d'Israël

Thèse N° 3380

GENEVE

Editions Médecine et Hygiène

1974

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Pierre Ferrier, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

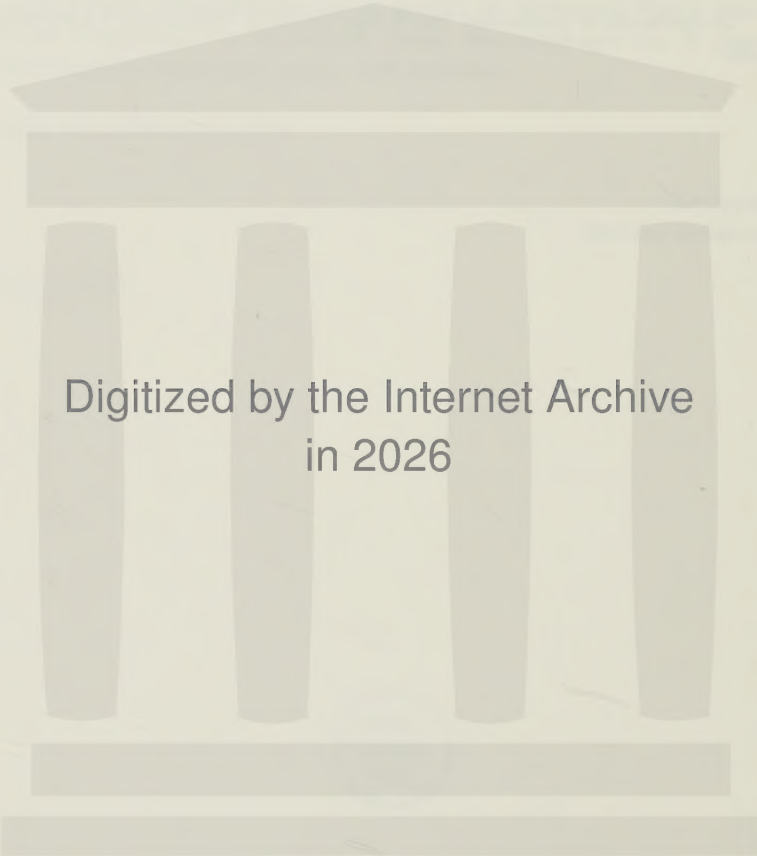
Genève, le 13 décembre 1973

Le doyen :
William Geisendorf

Thèse No 3380



Je remercie le professeur Pierre Ferrier, pour l'intérêt qu'il a porté à ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

La présence d'une tumeur orbitaire doit être envisagée devant un oedème palpébral, un chémosis, une exophtalmie associés à des douleurs orbitaires et périorbitaires. Ce tableau clinique peut conduire à une intervention chirurgicale mutilante.

Il peut, cependant, s'agir d'une lésion à évolution bénigne : la pseudotumeur de l'orbite. Cette entité rare n'est pas inconnue chez l'enfant; savoir la reconnaître permet d'éviter un geste thérapeutique inadéquat.

Le but de la présente étude est de décrire une malade qui a présenté ce problème de diagnostic difficile. Elle présentait un oedème palpébral unilatéral avec ptose mais sans exophtalmie et des douleurs orbitaires et périorbitaires intenses. L'évolution clinique, observée sur une période de dix ans, a été marquée par des périodes d'exacerbations et de rémissions avec l'apparition à longue échéance d'un syndrome migraineux.

Description du cas.

Anamnèse actuelle : M.D, une fillette de 6 ans $\frac{1}{2}$, est hospitalisée le 14.10.63 à la clinique pédiatrique de Genève pour un oedème palpébral gauche, survenu brusquement 5 semaines avant son hospitalisation, et qui a évolué pendant cette période de manière récurrente : trois épisodes d'une durée moyenne de trois jours, sont survenus à des intervalles d'une semaine pendant lesquels l'oedème avait disparu. Cependant, après la troisième récurrence, une légère infiltration palpébrale a persisté. L'oedème est toujours resté unilatéral, localisé à la paupière inférieure gauche. Des douleurs de la région orbitaire s'y associaient. L'enfant est restée afébrile, et son état général n'était pas altéré. Lors de la troisième crise, elle a reçu en ville un traitement d'erythromycine puis de spiramycine et dexaméthasone (4 x 0,25 mg/jour). Il faut noter que quelques mois avant le début de la maladie, l'enfant a séjourné en Espagne et a subi un traitement dentaire.

Anamnèses périnatale et personnelle : Née à terme, 3 kg 300, pas de problèmes périnataux. Développement psycho-moteur satisfaisant. Plusieurs otites dans la petite enfance. Appendicectomie à 3 ans; rougeole, varicelle à 5 ans. Réactions importantes aux piqûres d'insectes.

Anamnèse familiale : père : en bonne santé. Mère : forte sensibilité aux piqûres d'insectes. Frère : 10 ans, en bonne santé.

Examen clinique : Fillette en bon état général, maigre. Poids : 10^e percentile, taille 25^e percentile. Température : 37.4; Pouls : 100/min. Tension artérielle : 115/75 mm Hg. Les différents systèmes et organes sont en ordre, sauf la région oculaire gauche qui présente un oedème de

la paupière inférieure: cet oedème est bleuté et indolore. La conjonctive gauche est hyperémiée. La motilité et la tension oculaires sont normales, et il n'y a ni exophtalmie ni chémosis. Le fond d'oeil est normal.

Examens complémentaires :

Héogramme : hémoglobine 13,9 g/100 ml. Leucocytes : 6900/mm³. Polynucléaires 28.5 % (dont 8 % non segmentées); éosinophiles 21.5 % (soit 1483/mm³); basophiles 0.5 %; monocytes : 5.5 %; lymphocytes : 44 %.

Moëlle osseuse : cellularité normale; éosinophilie importante (environ 25 %).

Protéines sanguines : 70 g/l, dont l'électrophorèse est normale. L'immunoelectrophorèse est normale. Protéine C : absente. Vitesse de sédimentation : 7 mm à la première heure, 13 mm après 2 heures.

Analyse d'urine : valeurs normales.

Recherche de parasites : Pas de parasites dans les selles, ni au frottis anal, à 5 examens successifs. Pas de lamblase (tubage duodéal). Pas de filaires dans le sang. Recherches sérologiques négatives pour la trichinose.

Bactériologie et virologie : Flore physiologique à la culture du frottis de gorge et du frottis de nez (2 X). Pas de virus décelable. Pas de germes à la culture du frottis conjonctival.

Sérologie : Fixation de complément négative pour : fièvre Q, psittacose, influenza A et B, APC, et un taux de 1/16 pour les oreillons (infection

antérieure). Réactions de Paul et Bunnell négative. Taux des antistreptolysines bas (30 U).

Cuti-réaction (Mantoux) négative à 3 et 30 U PPD.

Radiologie : Crâne face et profil : sans particularité. Pas de lésions visibles sur une radiographie des orbites. Les sinus maxillaires sont presque symétriques, le gauche étant à peine voilé. Les tomographies des sinus montrent le même aspect voilé du sinus maxillaire gauche. Les autres sinus sont normaux pour l'âge. Thorax : sans particularité. Examen dentaire : une anomalie de position de deux prémolaires supérieures gauches II. Phénomène de lyse de la première prémolaire I.

Electroencéphalogramme : tracé dans les limites normales pour l'âge.

Evolution et traitement : Pendant 3 semaines, les symptômes ont persisté, intéressant le plus souvent la paupière gauche inférieure, parfois la paupière supérieure gauche aussi, s'exacerbant certains jours (figure 1), s'accompagnant d'un chemosis important, pour diminuer ensuite, mais sans jamais disparaître. Ils ne furent pas influencés par une injection de calcium, puis d'anti-histaminique, ni par un traitement local d'eau boricée ou de chaleur, ni par l'extraction de dents suspectes (deux prémolaires supérieures gauches, obturées). Les paupières et la région orbitaire droite n'ont jamais été atteintes. L'éosinophilie sanguine s'est aussi maintenue (diminuant à 2.5 % lors de la corticothérapie). Un traitement d'essai de prednisone (100 mg/jour à doses dégressives pendant 10 jours), et de démethylchlortétracycline (pendant 12 jours), a été associé à un sirop calcique et antihistaminique de façon continue jusqu'à la fin du séjour à l'hôpital. Cependant, la veille du début de ce traitement, l'œdème palpébral avait déjà presque disparu. A l'arrêt du traitement,

L'œdème palpébral est réapparu brusquement, précédé de fortes douleurs dans la région malaire gauche avec "rhinite" et "bronchite" sans fièvre. La réapparition de l'œdème et des douleurs conduisit à demander un nouvel examen otorhinolaryngologique par le spécialiste, mais ce dernier ne décela rien de significatif. Les tomographies des sinus pratiquées à ce moment ne révélèrent qu'un léger "voile" au niveau de sinus maxillaire gauche. Un traitement d'aérosols (préparation à base d'hydrocortisone et néomycine) fut instauré et poursuivi pendant deux mois. L'œdème palpébral qui avait commencé de diminuer dès avant le premier aérosol s'améliora progressivement, sans disparaître complètement. A plusieurs reprises, cependant, la malade signala de fortes douleurs malaires ou temporales persistantes pendant plusieurs heures, mais sans recrudescence de l'œdème. Vers la fin de l'hospitalisation, en raison de l'éosinophilie persistante, la patiente reçut une cure de pamoate de Pirvinium (Molevac^(R)), dans le but d'éliminer une oxyurose éventuellement passée inaperçue; l'éosinophilie n'a pas disparu après la cure. La malade a quitté l'hôpital après deux mois environ de séjour.

Ambulatoirement, la patiente reçut ensuite de l'oxyphénylbutazone (Tanderil^(R)) pendant deux mois. L'éosinophilie disparût après ce traitement. La malade présenta parfois de légères douleurs palpébrales gauches accompagnées d'hémicrâniées gauches, de nausées, d'une infiltration modérée de la paupière inférieure gauche. Ces symptômes persistèrent pendant six mois avant de disparaître complètement, sauf pour une discrète infiltration oedémateuse des paupières gauches, qui réduisait la hauteur de la fente palpébrale (figure 2).

A l'âge de 10 ans, le 20.10.1966, la patiente fut à nouveau hospitalisée pour des hémicrâniées gauches. Anamnestiquement, elle présentait, depuis dix mois avant son entrée, des hémicrâniées toujours frontales gauches avec

nausées et douleurs malaires gauches. Ces épisodes s'accompagnèrent par la suite de vertiges. Elle reçut ambulairement, sans effet bénéfique, un traitement d'aspirine et d'ergotamine.

Examen clinique : On retrouve la maigreur modérée (poids inférieur au 50^e percentile, taille au 50^e percentile). Température : 37.0°; pouls : 80/min.; respiration : 22/min.; tension artérielle : 100/50 mm Hg. Il existe une légère ataxie statique. La fente palpébrale gauche est toujours très légèrement rétrécie par rapport à celle de l'oeil droit. L'examen du champ visuel met en évidence un rétrécissement concentrique bilatéral très marqué du champ visuel gauche. Un contrôle fait 3 semaines plus tard est normal. L'examen otorhinolaryngologique décèle des signes d'atteinte vestibulaire périphérique droite.

Examens complémentaires :

Hemogramme : hémoglobine 11.6 g/100 ml; Leucocytes : 8000/mm³; Polynucléaires : 49.5 % (dont 14.5 % non segmentées); éosinophiles : 5.5 % (440/mm³); basophiles : 0.5 %; monocytes : 4 %; lymphocytes : 40 %; non identifiable : 0.5 %.

Protéines sanguines : 75 g/l; l'électrophorèse montre une légère diminution des gammaglobulines. Vitesse de sédimentation : 4 mm à la première heure, 11 mm après 2 heures.

Chimisme sanguin : Azote uréique : 170 mg/l; créatinine : 6.5 mg/l.

Analyse d'urine : Valeurs normales.

Liquide céphalorachidien : chimisme normal.

Réaction intradermique à la tuberculine négative.

Radiologie : Les examens radiologiques du crâne (face, profil, menton-nez), ainsi que des sinus maxillaires sont normaux. La pneumoencéphalographie est normale.

Electroencéphalogramme : Le tracé pratiqué au début du séjour fait soupçonner une "altération directe ou indirecte des structures du tronc cérébral chargées de la régulation de l'électrogénèse". Un EEG fait 3 semaines plus tard montre un tracé légèrement amélioré. Un tracé fait ambulatoirement 3 mois après le premier montrait un aspect normal.

Evolution et traitement : Pendant son hospitalisation, elle a présenté plusieurs crises de céphalées frontales gauches, accompagnées rarement de nausées, de type migraineux. Un traitement antimigraineux (Hydergine) a été prescrit et la malade quitte l'hôpital après un séjour de 3 semaines. Ensuite, les crises d'hémicrâniées se font plus rares pendant les 3 ans qui suivent. Cet état migraineux persiste cependant, et les crises d'hémicrâniées deviennent de plus en plus nombreuses par la suite. Il n'y a cependant pas de recrudescence de l'œdème palpébral gauche (figure 3). Au dernier contrôle 10 ans après le début de la maladie (le 30 octobre 1973), la patiente, âgée de $16\frac{1}{2}$ ans, se plaint toujours de crises d'hémicrânie gauche avec des nausées plusieurs fois par semaine, qui répondent en partie seulement au traitement médicamenteux. Sa santé est par ailleurs bonne. Elle est réglée depuis l'âge de 13 ans. Elle mesure 168,5 cm, et pèse 46.8 kg; sa tension artérielle est de 120/70 mm Hg. La fente palpébrale gauche est très discrètement rétrécie par rapport à la droite (figure 4). Le fond d'oeil est normal et le champ visuel à l'examen grossier est normal. L'examen neurologique ne montre aucun déficit. La patiente, bien que manquant souvent l'école à cause de ses migraines, poursuit ses études

secondaires avec succès et déclare vouloir devenir médecin !

A signaler qu'un hémogramme fait quelques mois auparavant est normal : (Hémoglobine : 14.8 g/100 ml; leucocytes 6500 mm³, avec 56 % de polynucléaires, 4 % d'éosinophiles, 4 % de monocytes et 36 % de lymphocytes).

En conclusion : Il s'agit d'une fillette, qui à l'âge de 6 $\frac{1}{2}$ ans, a présenté de nombreux épisodes transitoires d'œdème palpébral douloureux, toujours unilatéral, avec chemosis, et une éosinophilie sanguine marquée. Les rechutes de cet œdème et son amélioration ont suivi un décours éclipse qui n'a pas semblé influencé par les médicaments antibiotiques, mais ont été amendées par le traitement antiinflammatoire. L'éosinophilie a diminué progressivement.

Dix-huit mois plus tard, elle a présenté un syndrome migraineux. Une atteinte transitoire des fonctions vestibulaires droites aurait été détectée à l'âge de 10 ans. Le syndrome migraineux hémicrânien persiste au dernier contrôle 10 ans après le début de l'affection.

Discussion :

La longue évolution, et les périodes de rémission dans ce cas, permettent d'emblée d'éliminer le diagnostic de tumeur de l'orbite. L'œdème palpébral unilatéral récidivant, le chémosis, la douleur orbitaire, malgré l'absence d'exophtalmie, sont des éléments en faveur d'une pseudo-tumeur de l'orbite. Cette même symptomatologie associée à une éosinophilie, évoquent le diagnostic d'œdème allergique angioneurotique. L'évolution vers une hémicrânie migraineuse homolatérale est également suggestive d'une origine vasculaire, neurovégétative. C'est sur ces deux possibilités diagnostiques, aussi bien que sur le problème de la migraine chez l'enfant, que portera la discussion de cette malade.

I. Pseudo-tumeur de l'orbite (PTO)

A. Définition :

Il s'agit d'un processus orbitaire qui se présente cliniquement comme une tumeur de l'orbite, mais que l'exploration chirurgicale, l'examen histologique, l'évolution spontanée ou thérapeutique, révèlent être de nature inflammatoire chronique non spécifique d'origine déterminée ou indéterminée.

B. Historique :

Birch-Hirschfeld est le premier, en 1909, à décrire cette entité. Par la suite, plusieurs auteurs (Duke Elder, Reese, Ingalls, Offret, Alexander, Easton et Smith, Niessen et Jackson) soulignent l'aspect granulomateux non spécifique de cette lésion. Cependant, cet aspect histologique ne se retrouve pas dans tous les cas de PTO (Blodi). De nombreux auteurs (Moro, Jackson, Coop, Duke-Elder, Williamson-Noble, Dalsgaard, Franceschetti et Rutishauser, Barrata, Jones et Zimmerman) admettent que la PTO peut être d'origine déterminée, bien que le caractère histologique soit non spécifique.

Pour d'autres comme Reese, Niessen, Israel, Sautter, Blodi, il faut exclure d'une part les lésions qui sont la manifestation d'une maladie systémique (hémopathies, histiocytoses, tuberculose, syphilis, etc.), et d'autre part les granulomes à point de départ connu de voisinage (sinus, dents, etc.). On ne doit alors considérer comme pseudo-tumeurs orbitaires que les granulomes qui ne peuvent pas être reconnus comme appartenant à une entité bien déterminée.

Une controverse subsiste sur la place de myosites chroniques de l'orbite dans le cadre des pseudo-tumeurs de l'orbite. Offret (1939), qui a rapporté 34 cas de myosite chronique de l'orbite les a rapprochés de

pseudo-tumeurs orbitaires. De même, Cheng dans sa classification, Tommasi dans son étude anatomopathologique, Brovkina, Dunnington et Berke ainsi que Coop, Bray, Adams Denny-Brown et Pearson, font de la myosite chronique une variété histopathologique ou clinique de pseudo-tumeur orbitaire.

Par contre, François et coll. rapportent 56 cas de myosite orbitaire chronique sans autre lésion associée, et affirment qu'il s'agit bien d'une entité indépendante.

C. Tableau clinique :

Etant donné la rareté de cette affection en pédiatrie, moins que 100 cas ont été décrits dans la littérature depuis 1910; le tableau No I résume ces cas.

Tableau No I : Résumé des cas de PTO en pédiatrie

Auteur	Nombre de cas	Age (ans)	Sexe	Remarques
Benedict et Knight 1923	1	7	F	exophtalmie, oedème des paupières O.D; douleur, chémosis, ptose paupière supérieure, t. 100.2
Schminke A 1926	1	16	F	exophtalmie et chémosis unilatéraux
Klitzsch 1934	1	16	F	exophtalmie unilatérale pendant 10 ans
Colley 1935	1	13	M	chémosis, atteinte de la motilité oculaire unilatérale
Kachelson 1940	1	9	M	OD: ptose palpébrale sans exophtalmie. Atteinte de la motilité oculaire. Masse palpable
Grancini 1947	1	6	F	myosite du droit latéral de l'OD
Johnston B 1953	1	13½	F	exophtalmie, oedème palpébral, chémosis, douleur, ptose, atteinte motilité oculaire, masse palpable

Auteur		Nombre de cas	Age (ans)	Sexe	Remarques
Gordon		1	13 $\frac{1}{2}$	?	cité par Johnston
Toselli	1953	1	6	F	ptose, atteinte de la motilité oculaire, diplopie, masse palpable
Ingalls	1953	2	9	M	hyperemie conjonctivale, douleur puis exophthalmie, atteinte de la motilité oculaire et diplopie
			13	F	oedème periorbitaire indolore. Exophthalmie intermittente. Atteinte de la motilité oculaire
Badtke	1954	1	12	F	OD: au début rougeur transitoire puis iridocyclite, perturbation du Corps vitré, papilloedème. Atteinte secondaire du tissu orbitaire
Balza	1955	1	11	F	PTO et glomérulonephrite
Niessen	1956,1958	3	10,14 15	2M 1F	2 des cas sur un ancien angiome caverneux
Davies et Wong	1958	1	16	M	Oedème palpébral, chemosis, atteinte de la motilité oculaire masse palpable, pas de douleur
Coop	1961	2	14	M	1er cas : bilatéralité dans l'évolution; exophthalmie et oedème palpébral. Antécédents d'allergie et sinusite chronique 2ème cas : unilatéral : exophthalmie, chemosis due à un corps étranger méconnu
Bray	1964	1	12 $\frac{1}{2}$	M	exophthalmie, oedème palpébral douloureux, chemosis, atteinte de la motilité oculaire, masse palpable
Heyner	1965	1	2	F	exophthalmie, oedème palpébral et chemosis unilatéraux, granulome à corps étranger
Johnston W.A.	1966	1	13	F	exophthalmie unilatérale, douleur, oedème et ptose palpébral à la suite d'un traumatisme oculaire

Auteur		Nombre de cas	Age (ans)	Sexe	Remarques
Moro	1966	2	14	M	exophtalmie, oedème palpébral, chémosis, douleur, céphalées, ptosis, atteinte de la motilité oculaire, masse palpable
			8	F	sur une malformation vasculaire intraorbitaire
Kaufer	1967	1	11	M	
Barbera-Carre	1967	1	3	M	traumatisme orbital, granulome à corps étranger ?
Takayasu	1967	1	2	M	avec ptose; corps étranger orbitaire
Blodi	1968	6	1-10		pas de détails sur cas individuels étude d'ensemble
		17	11-20		
Mortada	1968	2	9,12	M	exophtalmie, oedème palpébral, chémosis, atteinte de la motilité oculaire, masse palpable due à <u>ascaris intestinal</u> dans le premier, à un granulome orbitaire autour d'un oeuf de bilharzia dans le deuxième
Youssefi	1969	2	5-10 10-15	M F	Diagnostic clinique et biologique; sans vérification histologique
Istre	1971	1	17	F	OG: masse palpable. Diplopie absence d'autres signes
Slem	1971	2	6,7		
Barkhash	1972	8			tous ont : une exophtalmie unilatérale avec oedème palpébral, atteinte de la motilité oculaire, masse palpable. 1 cas avec douleurs.

1) Mode évolutif : La maladie est le plus souvent caractérisée par une évolution en poussées aiguës successives. La durée de l'affection est extrêmement variable. La régression des symptômes peut être soit totale et définitive (Jellinek), soit partielle avec des séquelles plus ou moins importantes : légère exophtalmie, diplopie, limitation de la motilité oculaire, douleurs intermittentes, et parfois atteinte définitive de l'acuité visuelle (Jellinek); elle peut prendre une allure chronique, se stabilisant, mais sans régresser. Enfin, elle peut continuer à progresser.

2) L'exophtalmie : Elle est le signe majeur de l'affection. Elle est présente dans la plupart des cas; le plus souvent axiale avec parfois une légère déviation dans un sens, en fonction de la localisation du processus inflammatoire. Elle est irréductible ou peu réductible et non pulsatile et souvent assez modérée (Ardouin, Bray, Duke-Elder). L'exophtalmie peut être absente. Cela s'explique dans certains cas par la localisation antérieure de la lésion.

3) La douleur : C'est un symptôme fréquent. Son intensité est variable. La douleur peut être orbitaire, rétro-orbitaire, periorbitaire et parfois référée à la région frontale ou temporale (Jackson) ou associée à des céphalées du côté atteint (Jellinek, Jones). L'intensité de la douleur est souvent en relation avec le degré d'activation de la lésion (Jackson). La douleur, qui apparaît assez tôt dans l'évolution, est une manifestation très caractéristique de la pseudo-tumeur, alors qu'elle est assez rare dans les tumeurs orbitaires, et ne se manifeste que dans des états très avancés (Moro, Jackson).

4) Oedème de la paupière et chémosis. C'est un signe caractéristique et fréquent de la PTO. L'oedème atteint le plus souvent la paupière supérieure. Plus rarement il se localise au niveau de la paupière in-

férieure (Ardouin, Duke-Elder, Bray, Reese). La peau de la paupière atteinte peut prendre une coloration violacée (Bray).

5) Troubles oculomoteurs. L'existence d'une altération de la motilité oculaire est un phénomène fréquent, et souvent précoce. Elle peut être globale ou n'atteindre qu'une seule direction du regard en fonction de la localisation du processus intraorbitaire. La diplopie par contre n'est pas fréquente et n'accompagne pas toujours la diminution de la motilité oculaire.

6) Ptose de la paupière supérieure : Accompagne occasionnellement l'œdème palpébral.

7) Présence d'une masse palpable : Une masse pseudo-tumorale est parfois appréciable. Son siège varie avec les séries. Mais il semble que la moitié nasale de la cavité orbitaire soit le siège préférentiel des PTO.

8) Acuité visuelle : L'importance de l'atteinte de l'acuité visuelle dans la PTO est variable selon l'auteur (Ardouin, Jellinek, Duke-Elder, Jackson, Coop).

9) Champ visuel : L'importance de l'atteinte du champ visuel dans la PTO est, également, variable selon l'auteur. Valière-Vialeix, Coop, affirment que l'atteinte du champ visuel, quand il existe, est la conséquence d'un papilloedème ou d'un décollement rétinien. Jellinek, par contre, a trouvé fréquemment une atteinte du champ visuel (5 sur 16 cas décrits).

10) Autres altérations du globe oculaire : Papilloedème, turgescences vasculaires, décollement rétinien quand elles existent, ne sont que la conséquence de l'augmentation du contenu orbitaire (Jackson, Duke-Elder, Moro, Ardouin).

11) La bilatéralité. Généralement, l'atteinte est unilatérale, mais beaucoup d'exceptions existent (Coop, Moro, Blodi, Jellinek).

12) Examens orbitaires complémentaires : La radiographie simple sous diverses incidences, la tomographie, l'artériographie carotidienne, la phlébographie, et l'exploration orbitaire par procédés de contraste sont négatives. L'orbitographie par radioisotopes (Trokel) qui est encore peu répandue, semble être intéressante.

13) Manifestations extraoculaires et générales : L'état général est bien conservé. La température est normale. La formule sanguine n'apporte rien de caractéristique. La vitesse de sédimentation peut être normale ou modérément accélérée. Les foyers infectieux sinusiens et dentaires sont importants à chercher à cause des rapports étiopathogéniques qu'ils ont avec la PTO.

14) La biopsie. Elle peut être très utile dans les cas difficiles. Cependant, l'interprétation de l'image histologique n'est pas toujours facile, comme on le verra plus loin.

D. Fréquence de la PTO.

Il est très difficile de juger de la fréquence de la PTO, car sa définition varie selon les auteurs. Elle est peu fréquente chez l'enfant (Moro, Barkhash), et au-dessous de dix ans, elle est très rare.

Youssefi (en 1969) ne compte que 2 cas (3,2 %) de pseudo-tumeurs de l'orbite sur 62 enfants atteints de tumeurs orbitaires, examinés au Children's Hospital of Washington D.C. (USA), entre 1958 et 1968.

Ingalls a décrit 54 enfants atteints de tumeurs orbitaires, âgés de moins de 11 ans, dont 1 seulement (1,8%) avec le diagnostic de pseudo-tumeur.

Sur 130 cas de PTO décrits par Blodi en 1968, 6 sont âgés de 1 à 10 ans (4.6%) et 17 de 11 à 20 ans (13.1%).

Coop (1961) sur 47 cas, en décrit 2 (4.3%) chez l'enfant (de 14 ans).

Parmi les 12 malades atteints de PTO rassemblés par Moro (1964), on ne trouve que 2 enfants (16.6%), âgés de 8 et de 14 ans.

Fréquence selon le sexe : Il n'existe aucune différence entre les sexes.

E. Histopathologie :

Les aspects histopathologiques des pseudo-tumeurs de l'orbite sont très variés. On trouve les signes histologiques d'une inflammation chronique aux différents stades de son évolution, qui aboutit le plus souvent à une fibrose importante. La classification des différentes images histologiques sont nombreuses et varient selon les auteurs. Suivant la prédominance des différentes variétés de cellules inflammatoires, on peut distinguer : 1) La lipogranulomatose lipophagique (Coop), 2) Le granulome à corps étranger, (Stallard), 3) L'infiltration inflammatoire polymorphe (Moro, Ardouin), 4) La réticulose hyperplasique réactionnelle (Moro).

F. Etiologie et pathogénèse :

Plusieurs facteurs étiologiques peuvent entrer en ligne de compte :

- 1) la tuberculose atypique (Birch-Hirschfeld), Franceschetti et Rutishauser), 2) la syphilis (Seka), 3) la sinusite chronique (Benedict et Knight, Ingalls, Coop, Jackson, Moro). Cette association est fréquemment citée. 4) foyers d'infection dentaire (Coop, Benedict et Knight), 5) origine virale (Chinaglia et Santelli, Ardouin, Braley et Alexander), 6) parasitose intestinale (Mortada), 7) traumatisme orbitaire ou périorbitaire (Coop, Johnson, Ardouin), 8) une prédisposition familiale ou

génétique, 9) certaines maladies systémiques comme les collagénoses, les angéites, le syndrome de Mikulicz (Jellinek, Valière-Vialeix, Agrawal, Harcourt). Enfin, il faut signaler que plusieurs auteurs (Reese, Blodi, Israel) insistent sur le fait qu'il faudrait réserver le terme de pseudo-tumeur de l'orbite pour désigner des affections sans étiologie précise, et d'appeler les autres lésions par leur véritable nom.

Pathogénèse : Coop pense que la cause principale de la réaction granulomateuse pseudo-tumorale est une liponécrose orbitaire, survenant sous l'influence des divers facteurs nocifs (toxiques, anoxiques, traumatiques, circulatoires). Offret, Valière-Vialeix, Babel, ont conclu que du moins dans les cas où la myosite chronique prédomine, la lésion initiale est une phlébite orbitaire subaiguë non trombosante des petites veines de l'orbite. Ardouin évoque la possibilité d'une réaction de sensibilisation immunologique ou allergique, surtout à cause de l'image histologique de la PTO où les éléments lymphocytaires prédominent. Beeson ainsi que DuPont avancent l'idée que la PTO n'est qu'une localisation particulière du même processus, base de différents syndromes fibrosclérosants (comme la fibrose rétropéritoneale). Enfin, plusieurs auteurs pensent que la PTO a la même pathogénie que les maladies du collagène et doit entrer dans ce cadre.

En conclusion, il faut admettre l'existence de plusieurs facteurs étiologiques avec un mécanisme pathogénique différent. La PTO n'est pas une maladie ayant une étiologie unique, mais elle doit être considérée comme la manifestation de la réponse des tissus orbitaires à une action nuisible déclenchée par plusieurs facteurs morbides surtout infectieux ou toxi-infectieux et allergiques qui agissent par un mécanisme différent ou sur un terrain ayant une réactivité variable.

G. Traitement :

1. Traitement médical : D'abord, les corticostéroïdes, utilisés comme anti-inflammatoires. Lorsque la corticothérapie est employée précocement, elle donne souvent des succès remarquables. En effet, l'emploi de corticostéroïdes à titre d'essai a été suggéré comme une épreuve diagnostique (Bray, Kroll et Casten, Smith, Walsh). D'autre part, elle peut échouer dans les cas anciens (Coop, Ardouin). Elle demande à être poursuivie assez longtemps sous peine de voir survenir des rechutes (Ardouin).

La phénylbutazone et l'indométhacine ont été employés avec succès dans les traitements prolongés, mais devraient être évités chez l'enfant.

2. Radiothérapie : Doit se donner à des doses antiinflammatoires. Les résultats, bien que variables, sont généralement favorables. La radiothérapie a d'autant plus de chance de succès qu'elle est appliquée précocement.

3. Traitement chirurgical : Une biopsie est souvent indiquée. L'intervention chirurgicale doit être limitée aux cas où une décompression de l'orbite est indiquée.

4. Traitement des lésions intercurrentes : Il faut chercher et traiter tous les foyers infectieux du voisinage ou à distance.

La localisation unilatérale, l'oedème palpébral, le chemosis, les douleurs et la réponse au corticostéroïdes sont en faveur de pseudo-tumeur de l'orbite chez la patiente. L'absence d'une exophtalmie peut s'expliquer par une localisation orbitaire plus antérieure de la réaction inflammatoire. La persistance d'une éosinophilie importante est plus difficile à expliquer.

II. L'oedème angioneurotique.

Définition : Il s'agit d'un oedème transitoire, bien délimité, des couches profondes de la peau et du tissu sous-cutané; l'oedème peut intéresser également les tissus sous-muqueux des différents organes (larynx, bronches, intestins). Deux formes existent : une forme héréditaire, rare, et une forme sporadique, non héréditaire, plus fréquente. Cette dernière forme se rencontre souvent chez les malades présentant une diathèse allergique marquée.

Fréquence : La forme héréditaire est très rare. La forme sporadique se voit plus souvent. Sa fréquence exacte n'est pas connue (Valantine).

Etiologie et pathogénèse :

1) La forme héréditaire : Sa transmission serait autosomique dominante (Dennehy). Elle est due à l'absence (ou à l'inactivité) d'un inhibiteur de la première fraction du complément (C'la inhibiteur). En l'absence de l'inhibiteur, c'l peut rester activé pendant longtemps et agir sur C'4 qui lui, à son tour, agit sur C2. De cette réaction naît une kinine (C-kinine) qui est une substance vaso-active (augmente la perméabilité vasculaire). D'un autre côté la C'la - inhibiteur inhibe également la Kalikrein sérique. En l'absence de l'inhibiteur la kalikrein peut agir sur le kininogen qui se transforme en bradykinine, substance vaso-active également (qui augmente la perméabilité vasculaire). La vaso-dilatation et l'exsudation réalisent ainsi l'image d'angio-oedème. La gravité de la maladie est due au fait que souvent l'oedème se localise au niveau du larynx, causant la mort par asphyxie. Bien que le déficit de l'inhibiteur soit présent à la naissance, les premiers symptômes n'apparaissent pas avant la puberté. La raison de ce retard n'est pas connue.

2) La forme sporadique : (Thompson, Valantine). Dans cette forme aussi, on retrouve la vaso-dilatation et l'augmentation de la perméabilité vas-

culaire. Le médiateur chimique est cependant différent. Il s'agit de l'histamine et peut-être de la SRS-A (slow reacting substance of anaphylaxis). L'allergie joue un rôle important dans le déclenchement du processus pathogène. L'allergène réagit avec un anticorps (rarement avec la participation du complément) et un complexe antigène-anticorps se forme. Ce complexe s'étant fixé sur le mastocyte, provoque sa dégranulation et la libération d'histamine. L'histamine libérée provoque une vaso-dilatation et l'exsudation capillaire locale; l'oedème apparaît. Dans les réactions avec la participation du complément, la libération de l'histamine par le mastocyte peut être réalisée également sous l'action de l'anaphylatoxine, issue de l'activation du C'5. Une éosinophilie importante est souvent associée, surtout quand l'oedème angioneurotique est dû à une parasitose, à la maladie du sérum, et aux médicaments entre autres. Le rôle exact des éosinophiles dans ces cas n'est pas clair (Thompson).

L'oedème palpébral récidivant angioneurotique de l'enfant :

Pajtas a été l'un des premiers à décrire sous le nom de "oedème palpébral récidivant angiospastique de l'enfant" une unité nosologique à caractère très particulier. Il s'agit d'un oedème palpébral toujours unilatéral apparaissant par accès et périodiquement chez les enfants (âgés de 2 à 10 ans; âge moyen : 5.8 ans). La maladie atteint des enfants en pleine santé. Dans plusieurs cas, l'accès s'accompagne de malaises, douleurs locales, céphalées, et dans 4 cas sur 15 décrits, de vomissements. L'éosinophilie varie de 6 à 28 % dans 9 sur 15 cas. Dans les selles, on a trouvé deux fois des ascaris lumbricoïdes et dans 4 cas des trichocephalus dispar. A la fin des accès répétés, subsiste, dans 11 cas, un léger oedème de la paupière supérieure et une ptose modérée. Il disparaît ou se réduit en 1 à 9 ans. Dans quelques cas persiste aussi une migraine qui dure longtemps et apparaît par accès.

Conrad et Hainmüller (1959) ont rapporté, eux aussi, leur expérience à propos de 4 enfants âgés de 3 et de 4 ans avec oedème palpébral unilatéral, chémosis, et une éosinophilie importante. Les examens complémentaires ont mis en évidence des oxyures dans 2 cas, des ascaris dans un autre cas et une réaction sérologique positive pour la trichinose dans le 4ème cas. Un traitement antiparasitaire spécifique a fait disparaître les symptômes définitivement, sauf chez un enfant, qui a fait une rechute lors d'une infection intercurrente.

Sakic a décrit les mêmes symptômes chez 4 enfants chez qui on a trouvé des ascaris, et des Trichuris trichuria dans l'examen coprologique. Tous les 4 ont été guéris définitivement à la suite d'un traitement antiparasitaire approprié.

Alichniewicz a rapporté des résultats identiques chez 8 de ses malades. Gogina a décrit 8 cas d'oedème palpébral et 2 cas d'iridocyclite, tous associés à une infestation intestinale par l'ascaris.

Enfin, Toselli, Bertoni et Valpi ont publié des observations semblables à propos de 3 enfants âgés de 4 à 7 ans. Le parasite incriminé dans ces cas était le *Lamblia intestinalis*.

A noter que Striga et coll., Castellazo, et Soulas ont décrit des cas identiques associés à des parasitoses intestinales, mais atteignant les paupières de façon bilatérale.

Tous les auteurs ont proposé comme étiopathogénèse une réaction anaphylactique à l'égard de parasites, s'exprimant au niveau de la paupière comme "organe de choc".

L'examen histologique est rarement fait dans les cas d'oedème angioneurotique des paupières. Quand il est fait (Montresson), surtout si la symptomatologie est de longue durée, on constate la présence d'une réaction de

fibrose et d'une infiltration des lymphocytes plasmocytes et éosinophiles. C'est une image qui ressemble à celle d'une inflammation chronique (Michail cité par Duke-Elder).

L'âge, l'oedème palpébral récidivant, le chemosis, les douleurs, l'éosinophilie, et l'évolution ultérieure vers un syndrome migraineux chez la patiente, sont en faveur du diagnostic de l'oedème palpébral angioneurotique récidivant. Pourtant, toutes les recherches de parasites chez la patiente sont restées négatives; mais il faut souligner (Gellis), les difficultés de faire cet examen coprologique avec suffisamment de précision.

III. Migraine et hémicrânies chez l'enfant :

Définition : En l'absence d'un critère physiopathologique ou étiologique suffisamment précis, la définition de la migraine reste essentiellement clinique. Il s'agit d'une variété particulière de céphalée, accompagnée le plus souvent d'autres troubles vasomoteurs, et comprenant les critères suivants : 1) La céphalée survient par intermittence, et entre les paroxysmes, le sujet ne souffre pas. 2) Elle est habituellement hémicrânienne. 3) Elle est accompagnée de nausées ou de vomissements. 4) Elle est souvent précédée de troubles visuels (aura visuel). 5) Le caractère familial de la migraine est très fréquent (Bille).

Fréquence : La migraine est avant tout, chez l'enfant, une maladie d'âge scolaire. Le diagnostic de migraine ne se fait qu'exceptionnellement avant l'âge de 4 ans. Cependant, des observations (Vahlquist et Hackzell), où les premières manifestations remontent à l'âge de un an, existent. La fréquence la plus souvent citée pour l'ensemble de la population enfantine est autour de 1.5 % (Plainfossé, Glaser) sans prédominance de sexe. Cette fréquence atteint son maximum (5%) à la puberté et une différence selon

le sexe apparaît. Ainsi, Bille qui a étudié la fréquence de la migraine parmi les 8993 écoliers âgés de 7 à 15 ans de la ville d'Uppsala (Suède), fourni des données résumées dans le tableau No 2.

Tableau No 2 : Fréquence (en %) de la migraine parmi 8993 écoliers, selon l'âge et le sexe (d'après Bille).

	Groupes d'âge (ans)			7 - 15
	7 - 9	10 - 12	13 - 15	
Garçons	2.5 %	3.9 %	4.0 %	3.5 %
Filles	2.4 %	5.4 %	6.4 %	4.5 %
Total	2.5 %	4.6 %	5.3 %	4.0 %

Etiologie et pathogénèse : La pathogénèse de la migraine reste imparfaitement élucidée. Selon Wolff, il y a 4 phases successives dans l'accès migraineux :

- 1) La phase de vasoconstriction (Phase précéphalalgique). La vasoconstriction intéresse le plus souvent le territoire de la carotide commune ou de la carotide interne, et une ischémie cérébrale et rétinienne s'ensuit. C'est à ce moment que les troubles visuels, viscéraux et paresthésiques apparaissent. Dans les rares cas la vasoconstriction intéresse le système vertebro-basilaire, ce qui se traduit cliniquement par des accès de vertiges.
- 2) La phase de vasodilatation (phase céphalalgique). Une vasodilatation et une hyperpulsatilité artérielle dans le territoire de la carotide externe, tant au niveau de ses branches extra-crâniennes qu'au niveau de ses rameaux

méningés, fait son apparition. La douleur qui apparaît à ce moment serait le résultat de la pression sur les terminaisons nerveuses au niveau de la paroi des vaisseaux dilatés.

3) La phase céphalalgique tardive : La dilatation artérielle est bientôt accompagnée de manifestations de la perméabilité vasculaire, et donne lieu à un oedème et au passage dans la paroi artérielle de polypeptides de la série des kinines, qui jouent un rôle important dans la genèse de la douleur continue qui caractérise cette phase de la migraine.

4) Phase post-céphalalgique : Les vaisseaux retrouvent leur tonus normal, la céphalée disparaît, et seules persistent (pendant quelques heures ou jours) les manifestations résultant des lésions tissulaires, secondaire à l'ischémie de la première phase.

Heyck envisage un autre mécanisme pour la migraine. Il a mis en évidence l'ouverture des shunts artério-veineux anormaux court-circuitant le réseau capillaire au début de l'accès migraineux. Ces shunts produisent une ischémie tissulaire, avec un abaissement du seuil de la douleur de tissus. Au niveau post-capillaire les vaisseaux se dilatent à la suite de court-circuitage capillaire, ce qui engendre une douleur pulsatile, qui s'ajoute à la douleur anoxique. Il est possible, cependant, que les deux théories de Wolff et de Heyck soient complémentaires (Bille).

Quant à la cause de la perturbation vasomotrice, elle reste discutée : La théorie neurogène fait intervenir une décharge parasympathique intégrée au niveau de l'hypothalamus. La théorie humorale invoque des perturbations du métabolisme de la sérotonine. Selon cette hypothèse, l'accès migraineux pourrait être la conséquence d'une baisse du taux de la sérotonine, cette substance paraissant jouer un rôle important dans le maintien du tonus vasomoteur des artères céphaliques. (Plum, Bille, Holguin, Whitty). Différents facteurs ont été incriminés, soit comme élément déclenchant ou

aggravant une migraine : facteurs hormonaux (prostaglandines (Sandler), progestérone (Sommerville),) Métaboliques (l'hypoglycémie (Parault), la tyramine (Hanington, Bonnet),), allergiques (Unger), neuropsychiques (Perrault), hépato-biliaires (Hillemand). Enfin, il faut signaler que certains auteurs considèrent la migraine comme une forme d'épilepsie.

En conclusion, il semble que la migraine est due à une instabilité neurovégétative résultant, peut-être, d'une anomalie biochimique transmise génétiquement, et se manifestant secondairement au niveau de la circulation cérébrale et crânienne.

Tableau clinique :

Manifestations de la phase vasoconstrictive.

1) Aura visuel : elle est fréquente. Elle a été présente dans 36 % des cas de Vhalquist, dans 44,5 % des cas de Burke, dans 45 % des cas de Holguin, et dans 41 % des cas de Hachinski. L'aura visuel se manifeste par des scotomes scintillants, vision "trouble", obscurcissement de la vision, hémianopsie, déficit du champ visuel, photophobie. Souvent bilatérale, ce qui indique son origine occipitale probable, il peut être monoculaire, ce qui est en faveur d'une perturbation rétinienne.

2) Autres manifestations (migraine accompagnée) : elles ne sont pas aussi fréquentes que l'aura visuel. Il s'agit de troubles neurologiques passagers : paresthésies, troubles somatognosiques, aphasie, parfois hemiparésie ou même hémiplégie transitoire (Verret). Des vertiges et une ataxie sont fréquents quand les perturbations circulatoires intéressent le système vertébrobasilaire (Fenichel).

Manifestations de la phase de vasodilatation :

C'est alors qu'apparaissent :

1) La céphalée, le plus souvent unilatérale : frontale, rétro-oculaire ou hémicrânienne; rarement (1.5 % dans la série de Bille) elle est bilatérale.

La douleur est pulsatile; sa durée est variable (1 heure à 1 jour ou plus).

2) La crise neurovégétative. Elle est constante, et chez le jeune enfant peut être au premier plan. Il s'agit des nausées violentes, de vomissements, de douleurs abdominales, de pâleur, de bouffées de chaud et froid, de transpirations. Dans certains cas, on a observé du larmoiement, une injection conjonctivale, une ptose palpébrale et très rarement un oedème palpébral (Bille, Holguin).

3) Manifestations de la phase tardive et post-céphalalgique : La céphalée perd son caractère pulsatile et devient sourde et continue pendant plusieurs heures. Dans cette phase tardive, on constate occasionnellement (dans 8 cas sur 5000 migraineux décrits par Friedman), l'apparition d'une ophtalmoplégie (extrinsèque ou intrinsèque). La fin de l'accès migraineux est marquée par un sommeil profond qui soulage. Fréquemment une polyurie, caractérisée par des urines abondantes et diluées, est associée à la phase résolutive.

Electroencéphalogramme dans la migraine : Le tracé peut être anormal pendant ou immédiatement après la crise (Holguin, Herrault), mais il est normal en période intercritique. Des anomalies focales avec surcharges d'ondes theta ont été signalées (Herrault, Burke). Whitehouse et coll. ont démontré l'association très élevée (46 %) chez les migraineux de tracés en pointes-ondes de 14 à 6 cycles/sec, en comparaison avec une association de 18 % dans le groupe de contrôle. La signification exacte de cette association n'est pas claire. Bille, Janzer, Frey, par contre, estiment que l'étude électroencéphalographique n'apporte rien de très significatif dans l'étude de la migraine chez l'enfant.

Les autres examens complémentaires sont, généralement, normaux. Krayenbül signale, cependant, la présence d'une éosinophilie importante (de 15 à 19 %) dans 13 % de ses cas (qui sont des adultes).

Traitement de la migraine. Il comporte : 1) le repos, 2) l'administration d'acide acétylsalicylique qui à lui seul est souvent suffisant; 3) les dérivés de l'ergot de seigle (tartrate d'ergotamine, dihydro-ergotamine) très efficaces dans le traitement des accès migraineux ne répondant pas à la thérapeutique salicylée; 4) les barbituriques et les tranquillisants sont parfois nécessaires; 5) la psychothérapie d'apaisement est parfois nécessaire.

Les drogues "antisérotonine", comme la methysergide, ont donné des résultats très variables chez l'enfant, et peuvent entraîner des complications sérieuses (L'hirondel)

Récemment, des agents qui bloquent les récepteurs bêta-adrénergiques, comme le propranolol ont été utilisés avec un certain succès chez l'adulte. Leur effet sur la migraine de l'enfant n'est pas connu (Weber, Sjaastad).

Autres algies récurrentes crâniennes et faciales chez l'enfant :

1) Céphalées de tension : elles sont assez fréquentes chez l'enfant et, comme la migraine, sont déclenchées chez l'élève avec la fatigue, le stress, à la suite de troubles émotionnels. La douleur apparaît habituellement de façon progressive, manque de localisation précise et est souvent ressentie comme une sensation de pression (sensation de "casque"). Cette douleur ne présente pas le caractère pulsatile de la migraine, et n'est pas précédée d'une phase prodromale. Les troubles neurovégétatifs font également défaut dans cette forme de céphalée (Bille).

2) Céphalées myalgiques : elles résultent de la contraction soutenue des muscles de la nuque. Elles sont plus rares et souvent accompagnent

les autres types de céphalées.

3) Céphalées groupées : ("Cluster headaches"). Elles ont été décrites sous différents noms : névralgies migraineuses périodiques (Lance), érythroprosopalgie (Bing) entre autres. Cette entité est souvent considérée comme une forme particulière de migraine. Il s'agit d'une affection évoluant sur un mode périodique. Pendant les périodes douloureuses, le malade souffre quotidiennement des accès répétés. Une période de rémission de quelques semaines ou même de quelques mois succède de façon périodique aux manifestations douloureuses. La douleur est toujours unilatérale avec localisation orbitaire, périorbitaire frontale ou temporale. Elle est accompagnée de troubles vasosécrétoires et neurovégétatifs importants : larmoiement, rhinorrhée, injection conjonctivale, ptose de la paupière, enflure et oedème périorbitaires, pâleur du visage, bouffées de chaleur, nausées et vertiges. Cette entité n'est pas fréquente chez l'enfant. Lance, dans une étude de 60 patients atteints de cette affection, a trouvé que les symptômes ont commencé entre l'âge de 11 à 15 ans dans 10 % des cas, et entre l'âge de 16 à 20 ans dans 15 % des malades. Elle est tout à fait rare avant l'âge de 10 ans (Bickerstaff).

4) Les algies vasculaires de la face :

On désigne sous ce nom une variété de douleurs de la face que leurs conditions de survenue, leur évolution par crises, leur topographie, la nature des phénomènes vasomoteurs associés et l'importance composante vasculaire qui marque le déroulement des accès douloureux, justifie un rapprochement avec la migraine.

Fréquence : l'âge moyen des accès se situe autour de 30 ans, mais il existe des observations au début de l'enfance.

La pathogénie de ces algies vasculaires reste très mal connue. Elles semblent représenter au niveau de la face d'une vasodilatation et d'une

hyperpulsatilité artérielles, comme dans la migraine, dans le territoire des branches faciales de la carotide externe. Assez souvent, on découvre, isolement ou en association, soit un facteur local, soit un terrain particulier de type migraineux. La conception locale de l'affection a donné lieu à la description des entités comme la névralgie du ganglion sphéno-palatin de Sluder, névralgie du nerf vidien de Vail, du nerf naso-ciliaire de Charlin, névralgie pétreuse de Gardner. Il n'est pas rare de découvrir cependant des antécédents familiaux ou personnels des migraines.

Tableau clinique :

- 1) Douleur : unilatérale et intermittente, survenant par accès qui intéressent toujours le même côté du visage. L'oeil et la région périorbitaire, la tempe, et la mâchoire supérieure.
- 2) Des troubles vasomoteurs et sécrétoires (injection conjonctivale, larmoiement, rhinorrhée), peuvent accompagner l'accès, siégeant du même côté que lui. L'évolution de l'affection se fait sur un mode périodique, les symptômes disparaissent complètement entre les accès.

Résumé du cas et conclusions :

Le cas d'une fillette atteinte d'oedème palpébral unilatéral récidivant évoluant en un syndrome migraineux a été présenté. Il s'agit d'une fillette qui, à l'âge de 6 $\frac{1}{2}$ ans, a été hospitalisée à la suite de plusieurs accès d'oedème palpébral, toujours unilatéral, de chémosis et de douleurs orbitaires et malaires. Une éosinophilie sanguine marquée a été décelée à cette occasion. L'évolution, marquée par plusieurs rechutes, n'a pas semblé influencée par les médicaments antibiotiques, mais a été amendée par le traitement antiinflammatoire. L'éosinophilie a diminué progressivement. Dix-huit mois plus tard, elle a présenté un syndrome migraineux

(céphalées frontales gauches, nausées et scotomes). Une atteinte transitoire des fonctions vestibulaires droites et un rétrécissement transitoire du champ visuel gauche ont été détectés à l'âge de 10 ans. Le syndrome migraineux hémicrânien, avec des manifestations neurovégétatives importantes, persiste au dernier contrôle 10 ans après le début de l'affection.

La localisation unilatérale, l'oedème palpébral, le chémosis, les douleurs, l'évolution par accès avec des rémissions et la réponse aux corticostéroïdes évoquent le diagnostic d'une pseudo-tumeur de l'orbite. L'absence d'exophtalmie peut s'expliquer par une localisation orbitaire antérieure de la lésion. Cependant, cette affection est rare chez l'enfant et la persistance d'une éosinophilie sanguine importante est difficile à expliquer. En évoquant le diagnostic d'oedème angioneurotique, l'éosinophilie associée peut être expliquée. L'éosinophilie est souvent présente dans les cas d'angio-oedème, surtout si une allergie est à la base de sa pathogénie. Les manifestations cliniques seraient l'expression d'une localisation particulière de l'angio-oedème. La localisation toujours unilatérale peut s'expliquer dans le cadre de l'oedème palpébral angioneurotique récidivant de l'enfant, entité nosologique décrite par Pajtas. Une parasitose intestinale est considérée comme en étant la cause. Pourtant, toutes les recherches de parasites chez la patiente sont restées négatives. Il est frappant que, comme chez la patiente, plusieurs cas décrits par Pajtas ont évolué en états migraineux.

En effet, la migraine et l'oedème angioneurotique ont des traits communs. La céphalée migraineuse peut être associée à des manifestations neurovégétatives importantes : pâleur, rougeur, injection conjonctivale, et même un oedème palpébral transitoire entre autres. Une perturbation vasomotrice, déclenchée par des médiateurs chimiques, est à la base des manifestations cliniques dans les deux cas, et des facteurs comme l'allergie, l'émotion, sont évoqués dans leur pathogénie. Il est donc probable qu'une instabilité

vasomotrice est à la base de toutes les manifestations cliniques présentées par la patiente. Ainsi, le début de la maladie est marqué par des symptômes d'une pseudo-tumeur de l'orbite. Cependant, l'évolution en état migraineux montre qu'il ne s'agit probablement pas d'une myosite ou d'un processus inflammatoire chronique, mais plutôt d'un trouble fonctionnel vaso-moteur. La perturbation vestibulaire controlatérale ainsi que le rétrécissement transitoire du champ visuel gauche pourraient également s'expliquer par des troubles vaso-moteurs.



Figure 1 : La patiente à 6 ans $\frac{1}{2}$ (première hospitalisation).

Oedème palpébral gauche très marqué.



Figure 2 : La patiente à l'âge de 7 ans.

Oedème palpébral gauche moins prononcé, mais encore bien visible.



Figure 3 : La patiente à l'âge de 14 ans $\frac{1}{2}$.

Très discret oedème palpébral gauche.



Figure 4 : La patiente à 16 ans $\frac{1}{2}$.

Très discret oedème résiduel de la paupière supérieure gauche.

Bibliographie

- Adams RD, Denny-Brown, Pearson : Diseases of muscle. New-York Paul B. Hoeber 1954.
- Agrawal PK, Dayal Y, Agarwal LP: Pseudotumour of the orbit - as a collagen disease manifestation. Orient. Arch. Oph. 5 : 178-183 1967.
- Alexander D. : cit. Johnston B.
- Alichniewicz A. : Recurrent oedema of the lids. Klin. Oczna 34: 57-60, 1964, cit Ophth. Lit. 18: 639, 1964.
- Appelmans M, Michiels J, Nelis J, Dieryck FA : Nouvelle observation du pseudo-tumeur de l'orbite par sarcoidose de Besnier-Boeck-Schaumann. Bull. Soc. Belg. Ophtal. 149: 541-558, 1968.
- Ardouin M : Les pseudo-tumeurs de l'orbite. Bull. Soc. Oph. Franç. 67: 879-896, 1967.
- Ardouin M, Ferrand B, Feuvrier YM, Bernard J : Pseudo-tumeur inflammatoire de l'orbite d'origine virale probable. Bull. Soc. Oph. Franç. 67: 765-769, 1967.
- Badtke G : Über entzündlich Pseudotumoren der Orbita bei intraokularen Entzündungen. Klin. Mbl. Augenheilk 125: 145-159, 1954.
- Balza JF, Priolo R : Pseudotumor inflamatorio de la orbita. Arch. Oftal. (B. Aires) 30: 405-410, 1955, cit Ophthal. Lit. 9: 4810, 1955.
- Baratta O : Contributo allo studio dei pseudo-tumori infiammatori dell'orbita. Rass. Ital. d'ottal. 4: 196-206, 1935, cit Israel.
- Barbera-Carre J : Granuloma orbitario por cuerpo extraño. Arch. Soc. Oftal. Hisp-Amer. 27: 136-141, 1967.
- Barkhash SA : Pseudo tumour of the orbit in children. Oftal. ZH 27: 30-34, 1972, cit Ophthal. Lit. 26: 428, 1972.
- Barnett HL, Einhorn AH : Pediatrics. New-York, Appelton-Century-Crofts, 1972.
- Beeson PB : Cecil-Loeb Textbook of Medicine, Beeson and McDermott eds. Saunders, Philadelphia, 1971, pp.839-840.
- Benedict WL, Knight MS : Inflammatory pseudo tumor of the orbit. Arch. Ophthal. 52: 582-593, 1923.
- Benford MC, Brunner H : Involvement of the orbit in chronic inflammation of the frontal sinuses. Amer. J. Ophthal. 30: 297-303, 1947.
- Bickerstaff ER : cit Bille.
- Bille B : Migraine in school children. Acta Paediat. Scand. 51 (suppl.136): 1-151, 1962.
- Bing R : Zur Symptomatologie, Pathogenese und Therapie der faciaalen Sympathalgien. Scheiz. Med. Wschr. 85: 1181-1185, 1955.
- Birch-Hirschfeld A : Krankheiten der Orbita in Graefes-Saemisch Handbuch des gestamtern Augenheilk, Springer, Berlin, 1909, band 9 p. 497.
- Blau N : Migraine research. Brit. Med. J. 1: 751-754, 1971.
- Blodi FC, Gass DM : Inflammatory pseudotumour of the orbit. Brit. J. Ophthal. 52: 79-93, 1968.
- Bonnet GF, Nepveux P : Les migraines tyraminiques. Sem. Hôp. Paris 47: 2441-2445, 1971.
- Bonnet GF, Nepveux P : Les migraines tyraminiques. Rev. Franç. Allergol. 10: 233-236, 1970.
- Braley AE, Alexander RC : Virus studies in lymphatoid diseases of the ocular adnexa. Amer. J. Ophthal. 30: 1369-1380, 1947.
- Pray P : Neurology in Pediatrics. Chicago, Year Book Med. Pub. 1969. p. 302.

- Brovkina AF : Pseudotumour of the orbit. Vestn. Oftal. 79: 67-72, 1966, cit Ophthal. Lit. 20: 4327, 1966.
- Burke EC, Peters GA : Migraine in childhood. Amer. J. Dis. Child. 92: 330-336, 1956.
- Castellazzo R : Edema recidivante palpebrale de ascaridisi. Minerva. oftal. 9: 146-149, 1967.
- Cheng K, Sato Y : Orbital inflammatory pseudo tumour. Acta Soc. Ophthal. Jap. 68: 390-405, 1964., cit Excerpt. Med. (Ophthal) 19: 1059, 1965.
- Chinaglia V, Santelli F : Contributo allo studio dei pseudo tumori infiammatori dell'orbita. Ann. Ottal. 79: 451-474, 1953.
- Colley T : A case of inflammatory pseudo tumour of the orbit. Brit. J. Ophthal. 19: 93-95, 1935.
- Conrads H, Heinmüller G : Beitrag zu Genese des rezidivierenden Lidödems bei kindern. Klin. Mbl. Augenheilk 135: 496-501, 1959.
- Coop ME : Pseudo-tumour of the orbit. A clinical and pathological study of 47 cases. Brit. J. Ophthal. 45: 513-542, 1961.
- Dalsgaard-Nielsen E : Pseudotumor orbitae. Acta Ophthal (Kbh) 17: 418-425, 1939.
- Davies GB, Wong PL : Sclerosing lipo-granuloma in the orbit. Brit. J. Ophthal. 42: 697-701, 1958.
- Dennehy JJ : Hereditary angioneurotic edema. Ann. Int. Med. 73: 55-59, 1970.
- Duke-Elder WS : Textbook of Ophthalmology, The Ocular Adnexa (Vol 5). Diseases of the Orbit. London, Henry Kimpton 1952, pp 5369-5637.
- Dunnington JH, Berke RN : Exophthalmos due to chronic orbital myositis Arch. Ophthal. 30: 446-466, 1943.
- DuPont HL, Varco RL, Winchell CP : Chronic fibrous mediastinitis simulating pulmonary stenosis associated with inflammatory pseudo tumour of the orbit. Amer. J. Med. 44: 447-452, 1968.
- Easton JA, Smith T : Non-specific granuloma of the orbit (orbital pseudo tumours). J. Path. Bact. (Edinb) 82: 345-354, 1961, cit Zbl. ges. Ophthal. 86: 132, 1962.
- Eggleston DJ : Periodic migrainous neuralgia. Oral Surg. 29: 524-529, 1970.
- Fenichel G : Migraine as cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. J. Pediat. 71: 114-115, 1967.
- Franceschetti A, Rutishauser E : Die Entzündlichen Pseudotumoren der Orbita. Graefs. Arch. Ophthal. 137: 93-126, 1937.
- François J, Rabaey M, Evens L : Myosites orbitaires chroniques. Ophthalmologica 131: 105-120, 1956.
- Gellis SS : The year book of pediatrics. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1973, p. 77.
- Glaser J : Migraine in pediatric practice. Amer. J. Dis. Child. 88: 92-98, 1954.
- Gogina ND : An unusual eye disease due to ascaris. Oftal. Zh 5 : 341-346, 1964, cit Ophthal. Lit. 18: 1480, 1964.
- Grancini E : Miositi orbitarie. Boll. d'Ocul (Bologna) 26: 200, 1947, cit Excerpta Med. (Ophthal) 2: 525, 1948.
- Hachinski VC, Porchawka J, Steele JC : Visual symptoms in migraine syndrome. Neurology 23: 570-579, 1973.
- Hanington E, Youdim MBH, Carter SB, Sandler M, Wilkinson M : Conjugation defect in tyramine-sensitive migraine. Nature (London) 230: 127-128, 1971.
- Harcourt RB : Orbital granulomata associated with widespread angitis. Brit. J. Ophthal. 48: 673-677, 1964.
- Herrault A : Les migraines de l'enfant. Ann. Pediat. 15: 560-562, 1968.
- Heyner FJ, Passmore JW : Pseudo tumor of the orbit caused by retained foreign body. Amer. J. Ophthal. 59: 490-492, 1965.

- Hillemand B : Migraine et appareil hépato-bilio-digestif. Sem. Hôp. Paris 46: 447-460, 1970.
- Holguin J, Fenichel G : Migraine. J. Pediat. 70: 290-297, 1967.
- Hope-Robertson WJ : Pseudo-tumour of the orbit. Trans. Soc. N.Z. N.Z. Med. J. suppl 18-30, 1947.
- Hope-Robertson WJ : Pseudo-tumour of the orbit as a presenting sign in periarteritis nodosa. Trans. Ophthal. Soc. N.Z. for 1955 8: 56-66, 1956.
- Ingalls RG : Tumors of the Orbit and allied Pseudo-tumors. Thomas, Springfield, Illinois, 1953.
- Israel C : A propos d'un cas de pseudo tumeur inflammatoire de l'orbite. Bull. Soc. d'ophtal. Paris 1: 388-392, 1938.
- Istre M : Pseudo-tumeurs inflammatoires de l'orbite. Présentation de deux c s. Bull. Soc. Ophtal. Franç. 71: 1117-1119, 1971.
- Jackson H : Pseudo tumour of the orbit. Brit. J. Ophthal. 42: 212-224, 1958.
- Jellinek EH : The orbital pseudo-tumour syndrom and its difference from endocrin exophthalmos. Brain 92: 35-58, 1969.
- Jeze L : cit Moro F.
- Johnson WA, Christensen RO : Pseudotumor of the orbit. Amer. J. Ophthal. 61: 334-336, 1966.
- Johnson B : Inflammatory pseudotumor of the orbit. Trans. Canad. Ophthal. Soc. 5: 94-101, 1953.
- Jones PR : Inflammatory pseudotumor of the orbit; a probable case of microfilarial granuloma of the orbit. Trans. Ophthal. Soc. U.K 90: 299-308, 1970.
- Kachelson AP, Strukov AI : Über pseudogeschwülste der Augenhöhle. Vestn. Oftal. 17: 237-242, 1940, cit Zbl. ges. Ophthal. 47: 211, 1942.
- Kaufner G, Alezzandrini A : Pseudotumor orbitae. Arch. Opht. (B. Aires) 42: 216, 1967, cit Ophthal. Lit. 21: 6629, 1967.
- Klitzsch : Pseudotumor der Orbita. Klin. Mbl. Augenheilk 93: 553, 1934.
- Krayenbühl H, Heyok H : The prophylactic treatment of migraine. Int. Arch. Allergy 7: 339-347, 1955.
- Kroll, Casten : Diseases of the orbit. In : The Pediatrician's Ophthalmology. Lieberman and Gellis eds. St. Louis, Mosby, 1966, p. 243.
- Krupp GR, Friedman AP : Migraine in children. Amer. J. Dis. Child. 85: 146-150, 1953.
- Lance JW, Anthony M : Migrainous neuralgia or cluster headache? J. Neurol. Sci. 13: 401-414, 1971.
- Lewis PW : Inflammatory pseudotumor of the orbit. Report of a case. Amer. J. Ophthal. 21: 991-997, 1938.
- L'Hirondel J, Guihard J, Cocuerel G, Signoret N : La maladie migraineuse de l'enfant. Ann. Pédiat. 18: 617-624, 1971.
- Montresson D : Edema palpebrale di Quincke trattamento chirurgico. Atti. Soc. Oftal. ital. (1950) 12: 84-92, 1951, cit Ophthal. Lit. 5: 4826, 1951.
- Moro F : Les pseudo-tumeurs de l'orbite. Ophthalmologica 151: 349-389, 1966.
- Mortada A : Pseudo-tumors of the orbit and parasites. Bull. Oph. Soc Egypt 61: 393-399, 1968.
- Niessen V : Pseudotumoren der Orbita auf der Basis von Kavernösen Hämangiomen. Klin. Mbl. Augenheilk 128: 661-667, 1956.
- Niessen V : Über die Behandlung orbitärer Pseudotumoren mit lokalen Cortisongaben. Klin. Mbl. Augenheilk 133: 97-101, 1958.
- Offret G : Les myosites chroniques orbitaires, These de Paris, G. Doin et cie, Paris, 1939, cit Valière-Vialeix.
- Pajtas J : Rezidivierende angiospastische periodische Ödeme der Lider bei Kindern. Ophthalmologica 137: 35-44, 1959.
- Plainfossé B : Migraines de l'enfant. Entretiens de Bichat 167-172, 1968.

- Reese AB : Tumors of the Eye. Evanston/London/New-York, Hoeber Harper and Row, 1963, p. 538, 558.
- Ruddy S, Gigli I, Austen KF : The complement system of man. NEJM 287: 489-495, 545-549, 592-596, 642-646, 1972.
- Sakic D : Allergic recurrent palpebral oedema in children. Lijecn Vjesn 86: 173-181, 1964, cit Ophthal. Lit. 18: 4530, 1964.
- Sandler M : Migraine: a pulmonary disease? Lancet 1: 618-619, 1972.
- Saurat J, Wolfromm R : Oedème de Quinke familial ou oedème angio-neurotique héréditaire. Sem. Hôp. Paris 47: 285-289, 1971.
- Sautter H : Beitrag zum Kapitel der entzündlichen Pseudotumoren der Orbita an Hand zweier Fälle von einseitigen Exophthalmus. Klin. Mbl. Augenheilk 100: 29-42, 1938.
- Schminke A : Beitrag zur Histologie des "entzündlichen Pseudotumoren" der Orbita, Birch-Hirschfeld. Klin. Mbl. Augenheilk 76: 207-213, 1926.
- Sjaastad O, Stensrud P : Clinical trial of a beta-receptor blocking agent in migraine prophylaxis. Acta Neurol. Scand. 48: 124-128, 1972.
- Slem G, Ilcayto R, Baykal E, Ayan Y : Rare orbital tumors. Türk. Oftal. Gaz. 1: 200-204, 1971, cit Ophthal. Lit. 25: 3237, 1971.
- Somerville BW : The role of progesterone in menstrual migraine. Neurology 21: 853-859, 1971.
- Soulas S : Allergic palpebral oedema appearing periodically. Bull. Soc. Hellén. Ophthal. 22: 75-76, 1954, cit Ophthal. Lit. 8: 4891, 1954.
- Stallard HE : Case of chronic granuloma of the lacrymal sac. Brit. J. Ophthal. 24: 457-459, 1940.
- Striga M, Ljibratic D, Reiner-Banovac Z : An. "Dr. M. Stojanovic" 3: 433-442, 1964, cit Excerpta Med. (Ophthal.) 19: 2386, 1965.
- Takayasu A : Acase suggestive of pseudotumor of the orbit. Folia: Ophthal. Jap. 18: 978-979, 1967, cit Ophthal. Lit. 21: 3261, 1967.
- Thompson J : Urticaria and angioedema. Ann. Int. Med. 69: 361-380, 1968.
- Tommasi M, Rochet M, Vauzelle JL : Les pseudotumeurs inflammatoires, Etude anatomopathologique à propos de 3 observations récentes. Lyon Méd. 97: 1791-1812, 1965.
- Toselli C : Su di un caso di pseudotumore infiammatorio dell'orbita ad insorgenza eccezionalmente precoce. Boll. Ocul. 32: 489-498, 1953.
- Toselli C, Bertoni G, Volpi U : L'edema palpebrale recidivante dei bambini. Ann. Ottal. 91: 774-783, 1965.
- Trakel SL, Schlesinger EB, Beaton H : Diagnosis of orbital tumors by gamma ray orbitography. Amer. J. Ophthal. 74: 675-679, 1972.
- Unger L, Cristol J : Allergic migraine. Ann. Allergy 28: 106-109, 1970.
- Vahlquist B, Hackzell G : Migraine of early onset. Acta Pediat. Scand, 38: 622-636, 1949.
- Vahlquist B : Migraine in children. Int. Arch. Allergy 7: 348-355, 1955.
- Valentine DM, Sheffer AL, Austen KF : Urticaria and angioedema in Samter M ed.: Immunological Diseases, Little Brown Co. Boston, 1971.
- Valière-Vialeix : Myosite et cellulite orbitaire subaigue - à propos d'une observation. Ann. d'Ocul. 181: 1-31, 1948.
- Van Pelt W, Andermann F : On the early onset of ophthalmoplegic migraine. Amer. J. Dis. Child. 107: 628-631, 1964.
- Verret S, Steele JC : Alternating hemiplegia in childhood: A report of eight patients with complicated migraine beginning in infancy. Pediatrics 47: 675-680, 1971.
- Weber RB, Reinmuth OM : The treatment of migraine with propranolol. Neurology 22: 366-369, 1972.
- Whitehouse D, Pappas JA, Escala PH, Livingston S : Electroencephalographic changes in children with migraine. NEJM 276: 23-27, 1967.

Williamson-Noble FA : Inflammatory pseudotumour of the orbit. Brit.
J. Ophthal. 10: 65-67, 1926.
Wolff HG : Headache mechanisms. Int. Arch. Allergy 7: 210-278, 1955.
Youssefi B : Orbital tumors in children. J. Pediat. Ophthal. 6:
177-181, 1969.

